

از کارهای بیمارستان ثریا پهلوی - اصفهان

## سندرم بود-شیری (۱) یا ترومبوز ورید کبدی

تکارش

دوشیزه مهری شمس

و

دکتر ابوتراب نتمیسی

کارورز

رئیس بخش داخلی بیمارستان ثریا

علت - ترومبوز ورید کبدی عارضه ایست که در نتیجه اندوفلبیت های اولیه و یا التهابات ثانوی بوجود می آید و هم چنین ممکن است در بعضی موارد دیگر از قبیل سیروز، سرطان کبد و یا بیماری های که سبب ترومبوفلبیت های متعدد میشوند مثل پولی-سیتمی حقیقی یا ترومبوفلبیت های مهاجر این بیماری مشاهده گردد.

بیماری بسیار نادر است که تا ۱۹۵۴ فقط ۸۶ شرح حال توسط تامپسون (۲)

ذکر شده است.

سن متوسط ابتلا، باین عارضه ۳۴ سال و در هر دو جنس بیک اندازه مشاهده

می شود.

آسیب شناسی - محل عمده ضایعه یا در مصب ورید کبد باورید اجوف اسفل است و یا در شاخه های کوچک ورید کبد. در هر حال این عارضه اغلب با التهاب همراه و در اکثر موارد ورید اجوف تحتانی نیز دچار ترومبوز می باشد.

ترومبوز تشکیل شده ممکنست سبب انسداد کامل و یا ناقص ورید کبد گردد و تغییرات مرضی حاصله در کبد متناسب با طول مدت و وسعت ضایعه است.

در شکل حاد همراه با انسداد کامل؛ کبد در نواحی مرکزی دچار خونریزی های کوچک همراه بانکروز و صغر سلولی است در حالیکه در شکل ناقص همراه با انسداد ناقص ندولهای که در حال ترمیم در نسج کبد است مشاهده میگردد.

علائم بالینی نشانه‌های این بیماری بر حسب آنکه انسداد بطور حاد و کامل ایجاد گردد و یا آنکه بتدریج و بطور ناقص بوجود آید متفاوت است . در شکل حاد همراه با انسداد کامل - علائم کلاسیک عبارتند از:

درد شدید ناگهانی ناحیه سردل همراه با پیدا شدن اسیت جریانهای وریدی فرعی و کبد بزرگ که این نشانه‌ها در ربع موارد توأم با حالت تهوع و استفراغ بوده و یرقان خفیفی گاهی از اوقات تابلوی بالینی فوق را تکمیل مینماید . استفراغ خونی نادر و طحال بزرگ از علائم مشخصه بیماری نمیباشد . درد شکم اغلب به پشت و شانیه انتشار دارد اسیت تشکیل شده اگر بزل شود دوباره بوجود میآید .

جریانهای فرعی وریدی بیشتر در ناحیه تحتانی قفسه سینه و فوقانی شکم مشاهده میشود بخصوص در ناحیه آپاندیس کزیفوئید یعنی محل اتصال وریدها بیکدیگر جریان خون در این آورده بسمت پائین است .

کبد بزرگ و صاف و مقاوم است ولی تدریجاً سخت و ناهموار و کوچک میگردد . در نصف موارد ورم تدریجی در ساقها هویدا میشود و اگر این ورم زیاد گردد دال بر ابتلاء ورید اجوف تحتانی است .

شوک و اغما و مرگ تدریجاً در ظرف چند روز یا چند هفته برقرار میگردد . شکل مزمن همراه با انسداد ناقص - در این نوع یا ترومبوز در تنه ورید کبدي بوجود میآید که لخته بقدر کافی بزرگ نیست تا تنه وریدی را کاملاً مسدود سازد و یا در شاخه‌های کوچک ورید کبدي ایجاد میشود .

در این حالت نشانه‌ها تدریجاً برقرار میگردد و گاهی بطور متناوب علائم ظهور مینماید . در هر حال تشخیص در مرحله اول مشکل است ولی سیر شکل مزمن از حاد طولانی تر و بیماران در عرض چندماه و یا چندسال بر اثر یک حالت حاد و ناگهانی بدرود حیات میگویند .

تشخیص افتراقی - در تشخیص این بیماری باید کار سینوموسل صفاق و پریکاردیتهای

چسبنده را در نظر داشت .

اینک شرح حال بیماری که در این بیمارستان بستری بوده است .

مصطفی - میرعلی ۲۶ ساله شغل زارع .

علت ورود - ورم پاها و شکم

سابقه شخصی - نکته قابل توجهی ندارد .

شرح بیماری کنونی - هشت ماه قبل روزی پس از صرف نهار مشغول کار روزانه خود میگردید ناگهان دردی در ناحیه سردل و طرف راست شکم خود احساس مینماید که فوق العاده شدید بوده و با اصطلاح بیمار را بخود پیچانده است همراه با این درد استفراغ و بزرگی ناگهانی شکم و توقف گاز و مدفوع موجود بوده با معالجات معمولی نه تنها بهبود نیافته بلکه شدت علائم او را اجباراً وادار به مراجعه بشهر مینماید و در بیمارستان امین بستری میشود .

در این هنگام تورم شدید هر دو پا توأم با از بین رفتن حس و حرکت و هم چنین تورم زیادی در ناحیه آلت و بورسها علائم بیماری را تکمیل میکنند .  
هشت روز پس از شروع بیماری با معالجات طبی که در بیمارستان انجام شده سندرم انسداد روده بر طرف ولی سایر علائم همچنان برقرار بوده است بیمار قادر به حرکت دادن پاهای خود نبوده است .

بعد از دو ماه بستری بودن با معالجاتی که بعمل آمده حس و حرکت تا حدی بازگشت نموده و بیمار با کمک عصا قادر بر راه رفتن میشود ولی تورم پاها و بزرگی شکم همچنان موجود بوده است که از بیمارستان مرخص میشود تورم پاها هر موقع میایستاده است زیادتر میگرددیده .

امتیحانات فیزیکی - درجه حرارت از راه دهان هیچگاه از ۳۷ درجه سانتی -

گراد بالاتر نبوده نبض در حدود ۷۰ در دقیقه تعداد تنفس ۲۰ - فشار خون  $\frac{۱۳۵}{۸۰}$

شکل ظاهری - بیمار یست قوی البنیه بارنگی برافروخته و بادنجانی ، بخصوص

صورت و اندامها، لبها سیانوزه .

دستگاه گردش خون - قلب طبیعی - جریانهای وریدی فرعی در نیمه راست تنه از کشاله ران تا زیر بغل و مختصری در حوالی ناف و نیمه چپ شکم. وریدهای پاها در موقع ایستادن پرو کاملاً برجسته (پای راست بیشتر از پای چپ) و بطور خلاصه علائم انسداد در وریدهای ایلیاک خارجی در هر دو طرف مشهود میباشد.

دستگاه عصبی - و دستگاه ادراری و تناسلی طبیعی است.

دستگاه لنفاوی - گانگلیونها بزرگ نبوده طحال دو پهنای انگشت بزرگ است.

دستگاه گوارش و شکم - کبد یک پهنای انگشت بزرگ، اسیت مختصر موجود در اس شکم بنظر میآید که در ناحیه تهی گاه (۱) راست اسیت محدودی موجود است که رودهها را بسمت چپ رانده است.

اندامها - دستها عارضه ندارد در پاها تورم سفتی با رنگ بادنجانی که با ایستادن بدتر میشود موجود است.

پارا کلینیک - خون:

شماره گلبول قرمز ما بین ۶/۵ و ۷/۵ میلیون

تعداد گلبول سفید بطور متوسط ۷۰۰۰

مقدار هموگلوبین بین ۱۷ و ۱۸ شماره ترومبوسیتها ۲۸۰۰۰۰ در هر میلیمتر

مکعب. هماتوکریت ۶۲ میلی متر و سرعت رسوب در ساعت اول یک میلیمتر. واسرمن منفی

آزمایش تاکاتارا و ولتن مثبت.

در مقایسه خون بیمار با خون شخص سالم:

- رنگ آن به مراتب تیره تر

- مقدار سرم تشکیل شده پس از ۲ ساعت خیلی کمتر.

- لخته جمع شده حجمش بیشتر

ته چشم - کلفتی آورده در انشان میداد.

فرمول لوکوسیت - پ-ولی نوکثر نو تروفیل ۰/۵۸ - ا-و زینوفیل ۰/۰۲

گراند مو نو نو کلتور ۰/۰۲. مو این منو نو کلتور ۰/۰۲۲. و لنفوسیت ۰/۰۱۶.

بحث در تشخیص - با توجه به نکات فوق چنین میتوان استنباط کرد که :

- ۱- عارضه بیمار با سندرم شکمی حاد شروع شده است .
  - ۲- ابتدا نشانه‌های انسداد حاد آورده اندام سافله (اعم از ایلیاک خارجی و داخلی) و آورده نخاع لمبر (فلج اندام سافله) بروز کرده و بعداً مانع مسبب انسداد بعلتی محدود تر شده و فقط در قلمرو آورده ایلیاک خارجی طرف راست و ران طرف چپ منحصر گردیده است .
  - ۳- محل این عارضه باید در ورید اجوف اسفل باشد .
  - ۴- برای تعیین محلیکه انسداد بوقوع پیوسته بنظر میآید ابتداء در تنه و ورید اجوف اسفل نزدیک مصب ورید کبدی انسداد تولید شده سپس بتدریج بقسمت تحتانی ورید مزبور یعنی ایلیاک خارجی طرف راست و فمورال طرف چپ محدود شده نشانه‌های ابتلاء ورید کبدی بعلت نشانه‌های نارسائی کبدی و طرز شروع بیماری و جریان فرعی مخصوص طرف راست شکم محرز است .
  - ۵- نوع عارضه‌ایکه سبب این انسداد شده باید ترومبوز باشد که ابتداء در مصب ورید کبدی و تنه و ورید اجوف اسفل شروع و بتدریج روبه پائین امتداد یافته و دهانه ورید ایلیاک خارجی راست و فمورال چپ یا صافن انترن تنهارا بکلی مسدود کرده است و هیچ عارضه دیگری نیست که بدین شکل سیر کند .
  - ۶- علت ترومبوز ممکنست بیماریهای التهابی مجاور - سرطان - سیروز - یا بیماریهای عمومی مولد ترومبوز وریدی متعدد باشد چون نشانه‌ای از التهاب مجاور ورید کبدی و ورید اجوف تحتانی و سیروز قبلی و سرطان پیشرفته در بیمار موجود نیست بفکر بیماریهای عمومی مولد ترومبوز باید بود . این بیماریها ممکنست پولی سیمتی حقیقی و ترومبوز فلبیت مهاجر (۱) یا سرطان لوزالمعده یا التهاب لوزالمعده باشد .
  - ۷- نشانه‌های بیماریهای لوزالمعده در بیمار موجود نیست .
- ترومبوفلبیت میگران و پولی سیمتی حقیقی را نمیتوان رد کرد .

از طرف دیگر همانطور که در بالا ذکر شد نشانه مشخص دیگر بیمار بزرگی طحال است که نسبتاً قابل توجه بوده و در سندرمهای پیش گفته معمول نیست.

در بین دو بیماری مزبور آنکه بزرگی طحال دارد پولی سیتمی حقیقی است و چون بارنگ مخصوص بادنجانی بیمار تطبیق میکرد برای تحقیق آن آزمایش خون بعمل آوردیم و چنانکه در شرح حال متذکر شدیم تعداد گلبول قرمز از شش میلیون متجاوز است و حدس ما تأیید میگردد.

برای جستجوی سایر نشانههای پولی سیتمی حقیقی هماتوکریت اندازه گرفته شد ۶۲ میلیمتر و سرعت سدیماتاسیون فقط یک میلیمتر در ساعت اول بود مقدار هموگلوبین خون بیش از ۱۷ گرم و تعداد ترومبوسیت ۲۸۰۰۰۰ در هر میلیمتر مکعب بود و نیز عروق ته چشم کلفت تر از معمول بوده است.

بنابر این تشخیص بیماری سندرم بود-شیاری (۱) و ترومبوز ورید اجوف اسفل در نتیجه پولی سیتمی حقیقی یا بیماری واکنز است.

از نظر معالجه - چون  $P_{32}$  و سانومایسین (۲) و غیره در دسترس نبود فقط بقصد های متوالی و مکرر متوسل شدیم که تا اندازه ای نشانه های عمومی بیمار را تقلیل میداد ولی همانطور که واضح است برای سندرم ترومبوزی اوبی اثر بوده است.